Aus der Medizinischen Poliklinik der Universität Halle a. S.
Direktor: Professor Dr. Grund.

Ein Fall von progressiver neuraler Muskelatrophie mit myotonieartigen Symptomen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

einer

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Vereinigten Friedrichs-Universität Halle-Wittenberg

vorgelegt von

Albert Fischer

aus Metz.

Halle-Saale
Buchdruckerei Paul Malok, Ammendorf-Halle.
1927.

Herrn Professor Dr. Grund sage ich für die gütige Überlassung dieses interessanten Falles und die freundliche Unterstüzung auch an dieser Stelle meinen verbindlichsten Dank

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit gewidmet.

Referent: Professor Dr. Grund.

Tag der Promotion: 18. Mai 1927.

Im Folgenden möchte ich über ein Krankheitsbild berichten, das in der Medizinischen Poliklinik zu Halle beobachtet wurde und das von besonderem Interesse ist, weil es, an sich schon selten, seiner Genese, seinem Verlaufe und seinen Erscheinungsformen nach Besonderheiten darbietet, die klinisch von Bedeutung sind für die Auffassung gewisser Myopathien.

Frau L. K. aus Oberröblingen, 33 Jahre alt.

Anamnese: Die Pat. wurde uns von der Chirurgischen Klinik zur neurologischen Untersuchung überwiesen, weil Störungen der Bewegung in beiden Händen und Füßen auffielen; sie selbst hat sich in Behandlung der Chirurgischen Klinik wegen einer Abszeßbildung am linken Unterkiefer begeben. Sie gibt an, sie sei in der Kindheit immer gesund gewesen und habe von den üblichen Kinderkrankheiten nur Masern durchgemacht. Als Schulkind bis zum 15. Lebensjahre seien niemals irgendwelche Störungen der Bewegung beim Spielen und Turnen aufgetreten. Sie habe Handarbeiten gelernt und konnte im Haushalt gut helfen. Auch Schreiben habe sie immer gut gekonnt. Die ersten Menses seien mit 16 Jahren aufgetreten und in den ersten Jahren immer mit starken Beschwerden verbunden gewesen.

Ungefähr seit dem 15. Lebensjahre bemerkte sie häufig einsetzende krampfartige Zusammenziehungen der Finger, gleichzeitig fiel ihr auch auf, daß sie feinere Gegenstände nicht mehr so gut fühlen konnte. Feinere Arbeiten zu verrichten wurde ihr seitdem immer schwerer. Seit ihrem 18. Lebensjahre bemerkte sie, daß auch die Kraft nachgelassen hatte. Mit dem 22. Lebensjahre begann das linke Bein ihr Beschwerden zu machen; sie konnte die Treppen besser herauf- als heruntergehen. Im Alter von 26 Jahren machte sie einen normalen Partus durch und im Anschluß daran

eine Eierstockentzündung. Mit 29 Jahren künstlicher Abort wegen „Muskelschwund."

Die Familienanamnese ergibt keinen Anhaltspunkt für das Vorliegen eines Nerven- oder Muskelleidens. Ihre beiden Eltern leben und sind gesund, desgleichen drei jüngere Geschwister. Ihr eigenes, jetzt 8jähriges Kind ist gesund, wie sie angibt.

Einfügen möchten wir an dieser Stelle, daß die Pat. bereits im April des Jahres 1921, also mit 27 Jahren, wegen ihrer Bewegungsstörungen an Händen und Füßen sich in die Krankenanstalt „Weidenplan" in Halle begeben hatte. In dem damals von Herrn Prof. Grund erhobenen Befunde fiel schon eine deutliche Atrophie der kleinen Handmuskeln und ziemlich ausgedehnte Bewegungsstörungen an beiden Händen auf, desgleichen leichtere Sensibilitätsstörungen im Bereiche der linken Hand. An den unteren Extremitäten fanden sich mäßige Atrophie und Parese der Fußstrecker links. Eine vorgenommene Lumbalpunction ergab normalen Liquorbefund. Elektrisch fand sich wohl eine Herabsetzung der Erregbarkeit in den befallenen Muskelgebieten, aber keine sichere Zuckungsträgheit, dagegen damals schon Nachdauer der Kontraktion und Muskelwogen. Eine länger dauernde Beobachtung konnte damals nicht stattfinden.

Jetziger Befund: Kräftige Frau von im allgemeinen gutem Ernährungszustande. Die Pupillen reagieren prompt auf Licht und Konvergenz, sind nicht entrundet und von gleicher, mittlerer Weite. Am linken Kieferwinkel zeigt sich eine breit verschorfte Operationsnarbe, deren Umgebung schmerzhaft und gespannt ist. An den inneren Organen fanden wir keinen krankhaften Befund. Der Urin war frei von pathologischen Bestandteilen.

Neurologischer Status.

Psyche: ohne Besonderheiten.
Augenhintergrund und Kehlkopf: o. B.

Motilität: Augenmuskeln normal beweglich. Mimik im ganzen etwas schwach. Das Stirnrunzeln ist mangelhaft, besonders links. Das Öffnen und Schließen der Augenlider erfolgt schnell und ohne jegliche Hemmung. Zähnezeigen, Lachen und Pfeifen sehr gut. Zungenmuskulatur gut entwickelt, ohne Atrophie. Die Sprache ist rein und gut artikuliert. Kopfbewegungen gut. Sämtliche Rumpfbewegungen ebenfalls gut. Die Muskulatur am Hals, insbesondere die Sterno-Cleido-Mastoidei und die ganze Rumpfmuskulatur sind gut entwickelt. Die Schultermuskulatur ist beiderseits gut, die grobe Kraft in den Schultermuskeln ebenfalls. Oberarmmuskulatur gut entwickelt, in der groben Kraft nicht herabgesetzt.

An den Unterarmen fällt auf, daß sie im Verhältnis zu den Oberarmen zu dünn sind, links mehr als rechts. Der Umfang der Oberarme beträgt links 27 cm, rechts 28 cm, der Umfang der Unterarme in ihrer Mitte links 19 cm, rechts 22 cm.

Die Bewegungen im Ellenbogengelenk sind noch kräftig. Herabgesetzt ist die grobe Kraft bei Dorsalflexion der Hand beiderseits. Die Volarflexion ist beiderseits kräftig. Auch etwas herabgesetzt ist beiderseits die Bewegung nach der Ulnarseite. Die Hände zeigen deutliches Eingefallensein der Spatia interossea. Der Thenar und Hypothenar sind beiderseits sehr flach, links mehr als rechts. Die Finger stehen beiderseits in Spreizstellung: 3. und 4. Finger aneinandergelegt, 1., 2. und 5. Finger abstehend. Die Streckung der Grundphalangen ist aktiv möglich, aber in der groben Kraft sehr herabgesetzt, desgleichen die der Endphalangen. Links ist eine Bewegung der Grundphalangen im Sinne der Ab- und Adduktion völlig aufgehoben, rechts ist sie noch etwas vorhanden, aber nur mit minimaler Kraft. Die Beugung der Endphalangen ist beiderseits gut. Im kleinen Finger ist eine Bewegung im Sinne der Ab- und Adduktion links unmöglich und rechts nur sehr wenig möglich. Die Beugung ist beiderseits sehr gering. Die Bewegung im Daumen im Sinne der

Beugung ist links schwach, rechts etwas besser. Die Abduktion ist rechts kräftig, links etwas herabgesetzt. Die Adduktion und Opposition des Daumens erfolgt links gar nicht und rechts wenig, beiderseits tritt dabei die Flexion fast allein hervor. Im Ganzen ist der Faustschluß beiderseits sehr schwach.

In beiden Handballen sieht man Muskelwogen, ziemlich ausgiebig, auch in den Interosseis, rechts fast mehr als links.

An den unteren Extremitäten ist die Bewegung im Hüft- und im Kniegelenk aktiv und passiv normal, ohne Herabsetzung der groben Kraft. Die Unterschenkelmuskulatur ist im Verhältnis zur Oberschenkelmuskulatur zu schwach entwickelt. Der Umfang der Unterschenkel beträgt in Wadenmitte links 30,5 rechts 29 cm. Links zeigt sich ein beginnender paralytischer Klumpfuß und die Fußspitze hängt; rechts Andeutung von Krallenstellung der Zehen. Gestört sind die Bewegungen im Fußgelenk und die Zehenbewegungen. Die Dorsalflexion des Fußes ist links überhaupt nicht vorhanden, rechts wohl vorhanden, aber in der groben Kraft stark herabgesetzt. Die Plantarflexion des Fußes ist beiderseits kräftig. Die passive Beweglichkeit im Fußgelenk ist rechts gut, links gegen einen nur geringen Widerstand möglich. Die Abduktion des Fußes und die Dorsalflexion der Zehen fehlen links ganz; rechts ist die Abduktion des Fußes ganz gut, die Dorsalflexion der Zehen sehr schwach. Die Plantarflexion der Zehen ist beiderseits gut. In der gesamten Muskulatur der Patientin ist nirgends nach aktiver Bewegung eine Kontraktionsnachdauer im Sinne der Myotonie nachweisbar. Ebenso findet sich nirgends mechanische, myotonische Reaktion durch Beklopfen, auch nicht in der Zunge und in den Handballen.

Sensibilität: Die Sensibilität ist für alle Qualitäten im Gesicht und am ganzen Rumpf normal. An den Extremitäten fanden wir Störungen der Sensibilität nur an den Händen und Füßen und zwar war an den Händen die Störung für die Berührungsempfindung am ausgebreitetsten. Beiderseits die

gesamte Volarfläche und die Finger, ebenfalls fast der ganze Handrücken. Die Empfindung für „warm und kalt“ ist noch besser erhalten, eine sichere Störung war nur an sämtlichen Fingern nachweisbar. Die Schmerzempfindung ist auch bis zum Handrücken und bis zur inneren Handfläche teilweise herabgesetzt und an den Fingern aufgehoben. Die Lageempfindung ist in den Phalangeal- und Metakarpalgelenken gestört. Eine Schmerzverlangsamung war nicht nachzuweisen.

An den Füßen ist die Störung der Sensibilität weniger ausgebreitet. Sicher ist die Aufhebung der Empfindung für alle Qualitäten in den Zehen. Auf dem Fußrücken und der Volarfläche ist nur eine Herabsetzung derselben nachweisbar. Hier macht aber die Patientin einander widersprechende Angaben. An den Unter- und Oberschenkeln werden alle Qualitäten exakt und sicher unterschieden.

Bei der Prüfung der Sehnenreflexe zeigte sich eine starke Herabsetzung der Patellareflexe. Die Achillesreflexe waren nur schwach auslösbar vorhanden. Babinski und Oppenheim waren negativ. Die Bauchdeckenreflexe fehlten, desgleichen die Periostreflexe an Ulna und Radius. Keine Ataxie. Kein Lassèque. Nirgends Druckempfindlichkeit der Nerven. Romberg negativ. Blase und Mastdarm o. B. Frigiditas sexualis wird als immer schon bestehend zugegeben.

Elektrische Prüfung (Prof. Grund).

Vorderarm-Handgebiet links.

Faradisch:

Minimalzuckung im	Ulnaris u. Medianus I	bei	86 R.A.
„ „	Radialis	„	65 „
„ „	Ulnaris II	„	60 „
„ „	Medianus II	„	70 „

Bei starken Strömen (60 R.A.) zeigt sich vom Medianus II aus im Daumenballen leichte Zuckungsnachdauer, vom Ulnaris aus im Kleinfingerballen dagegen nicht.

Die direkte faradische Reizung des Daumenballens ergibt eine Minimalzuckung bei 85 R.A. Im Kleinfingerballen bei

60 RA. Im Opponens poll. bereits bei der Minimalerregung mäßige Zuckungsnachdauer von krampfhaftem Charakter. Bei Verstärkung des Stromes (70 und 60 R.A.) starke Zuckungsnachdauer in einem Spannungszustande, der sich willkürlich nicht erreichen läßt, der über eine Minute fest bestehen bleibt, dann von 70 Sekunden an sich mit erst einzelnen und dann ausgiebigen, schließlich förmlich tanzenden Muskelbewegungen innerhalb von $1^1/_2$ Min. löst. Im Kleinfingerballen zeigt sich keine Zuckungsnachdauer, aber leichtes Wogen.

Das Wogen ist auch ohne elektrische Reizung in den Handmuskeln beider Hände ziemlich ausgiebig vorhanden, auch in den Interosseis, rechts mehr als links.

Galvanisch:

Keine Zuckungsträgheit; linker Daumenballen: Minimalzuckung bei 4,2 M. A. Bei Prüfung mit dem Chronaximeter nach Boruttau zeigt sich von $^1/_6$ Sigma ab tetanische Kontraktion bis $8^1/_2$ Sigma, von da ab Einzelzuckung. Die tetanische Kontraktion zeigt von $^1/_4$ Sigma bis 8 Sigma deutliche Kontraktionsnachdauer.

Vorderarm-Handgebiet rechts.

Faradisch:

Elektrische Zuckungsnachdauer im rechten Daumenballen ähnlich wie links.

Galvanisch:

Keine Zuckungsträgheit. Im rechten Daumenballen tritt die Minimalzuckung bei 3,8 M. A. auf. Chronaximetrisch von $^1/_4$ Sigma tetanische Kontraktion bis 8 Sigma, von da ab Einzelzuckung.

Fuß-Unterschenkelgebiet links.

Faradisch:

Minimalzuckung im Nervus peroneus bei 65 R. A.
(dabei sprechen nur die Mm. peronei an)
Minimalzuckung: Wade bei . . . . . 70 R. A.

Auch bei stärkeren Strömen (bis 30 R.A.) zeigt sich nirgends Zuckungsnachdauer, auch nicht bei direkter Muskelreizung.

Der M. tibialis ant., der bei R. A. 30 vom Nerv aus nicht anspricht, zeigt bei direkter faradischer Muskelreizung schwache Reaktion.

Der N. plantaris spricht bei 30 R. A. an; direkt muskulär spricht der Abduktor hallucis bei 60 R. A. an.

Galvanisch:

Im Peroneusgebiet deutliche Zuckungsträgheit;
KSZ gleich ASZ. Im Extensor hallucis tritt die Minimalzuckung bei 6 M. A. auf; chronaximetrisch zeigt sich bis 10 Sigma kein Ausschlag; bei 8 MA. bis 7 Sigma kein Ausschlag, von 8 Sigma ab träge Einzelzuckung, kein Tetanus.

Wade: Minimalzuckung bei 6 MA. chronaximetrisch von $^1/_4$ Sigma ab Tetanus bis 7 Sigma, von da ab Einzelzuckung. Keine Zuckungsträgheit.

Fuß-Unterschenkelgebiet rechts.

Faradisch:

Minimalzuckung im N. peroneus (voll ansprechend) bei 75 R.A.
„ „ Tibialis „ 70 R.A.
Keine sichere Zuckungsnachdauer, auch nicht direkt muskulär. N. plantaris bei 60 R. A. ansprechend, direkt muskulär Abduktor hallucis bei 65 R. A. ansprechend.

Nirgends Zuckungsnachdauer. Andeutung von Muskelwogen während der elektrischen Untersuchung in der Großzehenmuskulatur beiderseits.

Galvanisch:

Im Peroneusgebiet deutliche Zuckungsträgheit: Im Extensor hall. tritt Minimalzuckung bei 4,5 MA. auf, chronaximetrisch kein Ausschlag. Bei einer Stromstärke von 5,5 MA. bis 7 Sigma kein Ausschlag, von 8 Sigma ab träge Einzelzuckung.

Wade wie links.

Bevor wir zur Analyse und Bewertung der Erscheinungen kommen, wollen wir kurz das Wesentliche des Befundes zusammenfassen.

Es handelt sich also bei Frau K. um eine Erkrankung, die offenbar um die Mitte des 2. Dezenniums ihren Anfang genommen hat und die im langsamen Fortschreiten begriffen ist, wie die

Anamnese und der Vergleich zwischen den beiden Untersuchungsbefunden, die etwa 6 Jahre auseinander liegen, ergibt, und bei der ein hereditärer Faktor nicht nachweisbar, ebenfalls auch keine auslösende Ursache zu erkennen ist. Die Krankheit äußert sich subjektiv nur in Schwäche der beiden Hände, sowie der beiden Füße, besonders des linken, ebenso sind subjektive Gefühlsstörungen an den Händen vorhanden. Objektiv sind auch leichte Gefühlsstörungen für alle Qualitäten in geringem aber doch sicher nachweisbarem Grade an den distalen Teilen der Extremitäten vorhanden.

Objektiv nachweisbar sind ferner: Parese und Atrophie der langen Handstrecker und der kleinen Handmuskeln, am ausgiebigsten im Thenar und Hypothenar beiderseits; Parese und Atrophie der Fußstrecker beiderseits; namentlich links und in mäßigem Grade auch der kleinen Fußmuskeln rechts.

In den atrophierten Muskelgebieten an den Händen ist besonders auffallend ein fortwährendes Muskelwogen.

Im übrigen waren keine Motilitäts- und Sensibilitätsstörungen vorhanden, nur fiel eine gewisse Armut der Mimik auf. Reflexstörungen vervollständigen das Bild. Trophische Störungen spielen keine Rolle.

Bei Zusammenfassung des sehr eigenartigen elektrischen Befundes wollen wir darauf hinweisen, daß Symptome von äußerst differenter klinischer Wertigkeit vorhanden sind. Wir fanden in einzelnen atrophischen Gebieten vollständiges Fehlen der direkten und indirekten galvanischen und faradischen Erregbarkeit, in anderen partielle, auch komplette Ea.-R. Außerdem faradisch starke direkte und schwache indirekte Zuckungsnachdauer und Muskelwogen im Anschluß an die Zuckungsnachdauer bei faradischer Reizung von ungewöhnlichem Maße. Dabei ist zu betonen, daß in den Muskeln, in denen Zuckungsnachdauer vorhanden war, keine Entartungsreaktion nachweisbar war, daß andererseits dort, wo Entartungsreaktion bestand, keine Zuckungsnachdauer ausgelöst werden konnte. Mit anderen Worten, diese beiden Symptome sind streng von einander getrennt, niemals

zusammen im gleichen Muskel vorhanden. Die oberen Extremitäten zeigten die Zuckungsnachdauer, die unteren die Entartungsreaktion.

Betrachten wir zunächst das rein klinische Bild, so treten in diesem Symptomkomplexe am meisten die Muskelatrophien hervor. Die mit der Pubertät einsetzende Erkrankung und ihr sporadisches Auftreten läßt eben wegen dieser Atrophien, namentlich der kleinen Handmuskeln, zunächst an das Bild der spinalen progressiven Muskelatrophie denken. Die Lokalisation der Atrophien an den oberen Extremitäten entspricht bei unserer Pat. derjenigen bei der spinalen progressiven Muskelatrophie, auch kommen hier häufig fascikuläre Zuckungen vor; jedoch das frühzeitige Mitbefallensein der unteren Extremitäten wäre ungewöhnlich, denn bei der spinalen Form der progressiven Muskelatrophie werden die Beine meist erst im Endstadium und nicht wie in unserem Falle von Beginn an befallen. Daß die Erkrankung bei Frau K. relativ spät einsetzt, entspricht ebenfalls dem Vorkommen bei der spinalen progressiven Muskelatrophie, auch die mangelnde Heredität ließe sich in diesem Sinne verwerten, wobei jedoch daran zu erinnern ist, daß bei einem gewissen Typ der spinalen Form der progressiven Muskelatrophie (Werding, Hoffmann) auch hereditäre Faktoren eine Rolle spielen. Auch die langsame Progression, wie wir sie bei Frau K. feststellten, findet sich bei der spinalen progressiven Muskelatrophie; ebenso ist das Verhalten der Reflexe mit ihr identisch. Die jedoch sicher vorhandenen Sensibilitätsstörungen gehören aber durchaus nicht zum Bilde der spinalen Form der progressiven Muskelatrophie. Infolgedessen läßt sich mit Sicherheit das Vorliegen dieser Erkrankung ausschließen.

Wegen der multiplen Lokalisation der Atrophien, die mit Sensibilitätsstörungen vergesellschaftet sind, möchten wir ganz kurz die Frage streifen, wie weit eine chronische Polyneuritis in Erwägung zu ziehen sei. Zunächst ist daran zu erinnern, daß ätiologische Faktoren, die bei der chronischen Polyneuritis (toxische Einflüsse irgendwelcher Art) bei Frau K. sicher nicht in Frage kommen. Auch der Verlauf zeigt wenig Ähnlichkeit; akute Stadien sind niemals durchlaufen; die lange Dauer durch

1 $^1/_2$ Jahrzehnte wäre für eine Polyneuritis ganz ungewöhnlich. Im Bilde fehlen die wesentlichen Merkmale von Seiten der Nervenstämme selbst. Auch sensible Reizerscheinungen waren bei Frau K. niemals deutlich. Wir möchten darum eine Polyneuritis ausschließen.

Die Verteilung der Muskelatrophien läßt sodann als nächstliegend das Vorliegen einer neuralen progressiven Muskelatrophie vermuten. Dieses Krankheitsbild wurde zuerst von J. Hoffmann als selbständig erkannt und beschrieben. Bei den von ihm mitgeteilten Fällen und bei den später auch von anderen Autoren beschriebenen Fällen der gleichen Art handelt es sich um Erkrankungen, die familiär vorkommen und in frühester Jugend beginnen, allerdings sind auch Fälle von recht viel späterem Beginn beschrieben worden. Das Wesentliche des Krankheitsbildes sind Muskelatrophien an den distalen Extremitätenabschnitten, die langsame Progression zeigen und die sich auf Hände und Füße erstrecken und diese fast gleichzeitig befallen. Regelmäßig finden sich dabei Sensibilitätsstörungen leichteren Grades. Bulbäre Symptome bleiben immer aus. Diesem Krankheitsbilde entspricht das Bild bei Frau K. insofern, als die Lokalisation und die langsam progrediente Entwicklung der Atrophien auch bei ihr sich in typischer Weise an den distalen Extremitätenteilen findet und ebenso auch leichtere Sensibilitätsstörungen vorhanden sind. Darüber, wo die Atrophien sich zuerst lokalisierten, können wir nichts Sicheres sagen, da die Pat. hierin zum Teil widersprechende Angaben machte, und so muß dieser, sonst für die Differentialdiagnose wichtige Punkt unberücksichtigt bleiben. Abweichend von dem typischen Verhalten wäre der etwas spätere Beginn der Erkrankung und das offenbare Fehlen jeder Heredität. Doch sind auch sporadische Fälle mitgeteilt, worden. Ausgesprochene bulbäre Symptome sind auch bei Frau K. nicht vorhanden. Die jedoch bei ihr auffallende mangelhafte Mimik ist insofern nicht als etwas Besonderes zu verwerten, als in manchen Fällen von progressiver neuraler Muskelatrophie von einer begleitenden Facies myopathica

gesprochen wird (Curschmann, Hoffmann). Das von uns beobachtete Muskelwogen ist als ungewöhnlich anzusehen. Nach Strümpell sind geringe fascikuläre Zuckungen wohl vorhanden, aber niemals in stärkerem Grade; und in vielen Fällen (cit. nach Curschmann, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 91, 1926) der Literatur fehlen fibrilläre und fascikuläre Zuckungen vollständig. Wir finden also im Krankheitsbilde der Frau K. die typischen zum Wesen der progressiven neuralen Muskelatrophie gehörigen klinischen Symptome.

Geht man von dem bei Frau K. wichtigsten Symtom der multilokulären Atrophien aus, so muß auch an ein Krankheitsbild gedacht werden, auf das allerdings Anamnese und Verlauf nicht hinweisen, nähmlich an die atrophische Myotonie. Wir wollen vorausschicken, daß sehr wesentliche, zum Bilde der atrophischen Myotonie gehörige Symptome bei Frau K. nicht da sind, und daß wir es dem Bilde nach höchstens mit einem Initialstadium zu tun haben könnten. Daß in der Tat eine Differentialdiagnose dieser Erkrankung mit den oben angeführten in Erwägung gezogen werden muß, zeigt schon eine diesbezügliche Bemerkung Steinerts (Deutsche Zschr. f. Nervenhk. Bd. 37, S. 85) in seinen myopathologischen Beiträgen. Er führt aus, daß auch die große äußere Ähnlichkeit, die das Bild des Initialstadiums der atrophischen Myotonie mit den spinalen progressiven Muskelatrophien verbindet, zu Verwechslungen Anlaß gegeben hat.

Es ist das unstreitige Verdienst Steinerts, die atrophische Myotonie als erster klar vom echten Thomsen abgegrenzt zu haben; er zeigte, daß die hierbei vorherrschenden Atrophien keine das Bild des Thomsen zufällig komplizierende Erscheinungen sind, sondern, daß sie immer in charakteristischer Weise lokalisiert sind. Von ihm ist das typische Bild des Hand-Vorderarm-Sternocleido-Faciesmyopathica-Kranken geschaffen und später auch von anderen Autoren bestätigt worden (u. a. von J. Hoffmann, Grund und Curschmann).

Das äußerliche Bild bei Frau K. entspricht dieser atrophischen Myotonie insofern, als die Atrophien der kleinen

Handmuskulatur auch bei der atrophischen Myotonie mit als erste vorhanden sein können, im übrigen aber fehlen bei Frau K. die charakteristischen Atrophien im Gebiete der Gesichtsmuskulatur, der Zunge, der Sternocleido-mastoidei und der Brachioradiales, wo sie in den typisch ausgeprägten Fällen immer hervortreten; außerdem fehlen die aktiv myotonen Symptome und die fast immer zu findende mechanische myotonische Reaktion der Zunge und des Daumenballens. Die stellenweise geklagten Krampfbeschwerden tragen mehr Crampuscharakter und können wohl hier differentialdiagnostisch nicht sicher verwertet werden; sie traten auch offenbar meist spontan auf, jedoch gibt die Pat. an, daß die Zusammenziehungen niemals schmerzhaft gewesen seien.

Der Unterschied unseres Krankheitsbildes gegenüber der atrophischen Myotonie liegt endlich auch darin, daß diese überwiegend familiär auftritt, während bei Frau K. nichts von Heredität da ist und ferner darin, daß das Leiden in einem für diese Krankheit ungewöhnlichen Alter einsetzt und endlich auch darin, daß dystrophische Symptome wie Katarakt, Haarausfall usw. fehlen. Die Annahme einer atrophischen Myotonie wird auch erschwert durch das Vorhandensein von Sensibilitätsstörungen, die allerdings in vereinzelten Fällen als geringfügig vorhanden in der Literatur beschrieben werden.

Daß wir trotzdem die atrophische Myotonie hier weiter in Erwägung ziehen müssen, fordert der elektrische Befund. In unserer bisherigen Differentialdiagnose haben wir den elektrischen Befund nicht ausgewertet, weil hieraus keine Differenzierung der bisher besprochenen Krankheiten untereinander sich ermöglichte und weil eine Erkrankung mit zentralem Sitz, für die der elektrische Befund dann zur Ausschließung hätte herangezogen werden können, dem klinischen Bilde nach nicht in Frage kam.

Jetzt aber für die Erörterung der Frage der Myotonie ist der elektrische Untersuchungsbefund maßgebend, denn bei Myotonie findet man die elektrische myotonische Reaktion, bei der Zuckungsnachdauer bei faradischer direkter und indirekter

Reizung das Wesentliche ist und wir fanden auch bei unserer Pat. direkte und angedeutet auch indirekte faradische Zuckungsnachdauer in der Daumenballenmuskulatur beiderseits, namentlich links; direkt dauerte sie bis $1^1/_2$ Minuten und übertraf an Kräftigkeit die willkürliche Bewegung. Sie ließ bei wiederholter Reizung an Intensität und Dauer nach bis zum fast völligen Verschwinden. Das Wogen jedoch, wie wir es fanden findet sich sonst bei Myotonie nicht.

Die Zuckungsnachdauer ist ein so hervorstechendes und konstantes Symptom gewesen, daß sie, obwohl sie nur ganz isoliert vorhanden war, trotzdem von entscheidender Bedeutung war.

Aber wichtig ist, daß in anderen Muskelgebieten, wie wir schon oben betonten, streng geschieden, keine myotonische Reaktion vorhanden war, dagegen aber Entartungsreaktion, zum Teil komplett, zum Teil inkomplett. Dieser letzte Befund muß ohne Zweifel als Hinweis darauf angesehen werden, daß die so charakteristischen Atrophien neurogenen Ursprungs sind, daß also dieser Befund eine Bestätigung der klinisch diagnostizierten neuralen progressiven Muskelatrophie darstellt. Daß diese Entartungsreaktion eindeutig ist, geht klar aus den Untersuchungsergebnissen mit dem Chronaximeter nach Boruttau hervor. Wir betonen das, um von vornherein dem Einwand entgegenzutreten, auch hier könnte eine modifizierte myotonische Reaktion vorliegen, denn es ist darüber diskutiert worden, ob bei Myotonie Entartungsreaktion vorkommt und ob diese eine echte oder eine nur vorgetäuschte sei.

Es würde zu weit führen, hier auf die Theorie der Entartungsreaktion einzugehen. Hoffmann und nach ihm Steinert meinen, daß Verwechslungen von Entartungsreaktion vorliegen, Cassirer ist der Meinung, daß Entartungsreaktion vorgetäuscht sein kann, Pellizäus wiederum, daß sie durch myotone Erscheinungen modifiziert sei (cit. nach Steinert, Deutsche Zschr. f. Nervenhk. Bd. 37, S. 58) „Myopathologische Beiträge“).

Wir möchten demnach zu dem Schlusse kommen, daß eine progressive neurale Muskelatrophie vorliegt, denn nach Würdigung der einzelnen Symptome und des Krankheitsbildes als Ganzes, inclusive des elektrischen Befundes, muß die Diagnose hierauf gestellt werden; jedoch mit einer gewissen Einschränkung, da myotonieartige Symptome das Krankheitsbild komplizieren. Als solches ist die elektrische Zuckungsnachdauer anzusehen und es ist die Frage, wie weit wir diesem Symptom Selbstständigkeit zuerkennen können oder nicht. Könnten wir ersteres, so wäre die Schlußfolgerung gegeben, daß hier ein Fall von neuraler progressiver Muskelatrophie vorliegt, der mit atrophischer Myotonie vergesellschaftet ist. Es sei daran erinnert, daß Fälle bekannt sind, wo Myotonie mit anderen Nerven- und Rückenmarkskrankheiten kombiniert einwandfrei beobachtet worden sind, so u. a. die Fälle von Hoffmann und Rindfleisch. Jedoch ist eine verschiedene Auffassung bei einer Vielheit von Symptomen nur dann zulässig, wenn zwingende Gründe eine gemeinsame Auffassung, die immer das Ziel jeder Diagnostik ist, verbieten. Aber es erscheint nicht angängig, das isolierte Symptom der Zuckungsnachdauer, insbesondere da andere elektrische myotonische Erscheinungen fehlen (sichere indirekte Zuckungsnachdauer) derart zu bewerten, als ob der gesamte elektrische myotonische Symptomenkomplex vorhanden wäre; wohl aber darf mit einiger Berechtigung von myotonieartigen Erscheinungen gesprochen werden, da doch die Zuckungsnachdauer einen integrierenden Bestandteil der Myo.-R. darstellt. Damit ist auch gesagt, daß wir diesem Symptom keinen pathognomonischen Wert beilegen.

Wir kommen somit zu dem Ergebnis, daß hier motorische Reizerscheinungen bei einem Fall von progressiver neuraler Muskelatrophie vorliegen, von denen zunächst nicht gesagt werden kann, wie weit sie in direktem kausalem Zusammenhang mit dem Grundleiden stehen.

Diese Reizerscheinungen (fascikuläre Zuckungen, Muskelwogen und Zuckungsnachdauer) können zusammengefaßt

werden, weil sie hier in ihrer Gesamtheit außerhalb der Symptomatologie der progressiven neuralen Muskelatrophie stehen. Andererseits sind sie kein sicheres Zeichen von echter Myotonie. Dieser letzte Symptomkomplex ist von F.Schultze zuerst als selbstständiges Krankheitsbild als Myokymie beschrieben. Später sind von Grund und Bittorf weitere hierher gehörige Fälle beschrieben worden. Von Bittorf ist die Vermutung ausgesprochen worden, daß die Fälle, die Talma (Dtsch. Zeitsch. f. Nervenhk. Bd. 2, S. 210) als Myotonia acquisita veröffentlicht hat, auch hierher gehören. Auch in diesen Fällen wie bei dem unseren „handelt es sich bei den Krämpfen um zeitlich begrenzte Muskelkontraktionen, die eben durch die eigentümliche Gesetzmäßigkeit ihres Auftretens und Verschwindens gewisse Ähnlichkeit mit der Myotonie gewinnen“ (cit. nach Grund: Dtsch. Zeitsch. für Nervenhk. Bd. 64, S. 102). Allerdings waren bei allen diesen Fällen die Kontraktionen schmerzhafter Art. Dieses Symptom des Schmerzes ist an sich bedeutungsvoll, bei unserer Pat. aber, bei der offenbar die Tiefensensibilität nicht intakt ist, ist sein Fehlen nicht verwendbar.

Die Untersuchungen und Beobachtungen von F. Schultze, Grund und Bittorf haben gezeigt, daß aber Zustände vorkommen, die vorübergehend myotone Erscheinungen darbieten und die den echten Myotonien symptomatologisch nahestehen, die aber doch mit ihnen sonst nichts gemein haben. Auf die Einzelheiten einzugehen ist nicht erforderlich; in diesem Zusammenhange interessiert aber, daß von den oben genannten Autoren die Meinung vertreten wird, daß hier Muskelerscheinungen rein peripherer Natur vorliegen.

Es erscheint durchaus gerechtfertigt, die bei unserer Pat. vorhandenen myotonieartigen Erscheinungen jenen Beobachtungen zuzuzählen.

Wie weit der Prozeß, der der progressiven neuralen Muskelatrophie zugrunde liegt, auch für die myotonieartigen Symptome in Anspruch genommen werden darf, können wir nicht mit Sicherheit entscheiden, insbesondere da wir über keine anatomischen Unterlagen verfügen und wir deswegen diese Frage

auch nicht weiter erörtert haben. Da es aber außer Zweifel steht, daß der krankhafte Prozeß, der zur progressiven neuralen Muskelatrophie führt, sich im Nerven, ja wahrscheinlich auch im Muskel abspielt, und da wir ferner gesehen haben, daß diese myotonieartigen Erscheinungen ebenfalls in der Peripherie zu lokalisieren sind, erscheint uns die Annahme naheliegend, daß wohl doch dieses höchst eigenartige Symptom, das bisher bei einem Fall von progressiver neuraler Muskelatrophie noch nicht beobachtet worden ist, pathogenetisch mit dem Grundleiden in Zusammenhang stehen könnte.

Literaturverzeichnis.

1. Talma: Über Myotonia acquisita. Deutsch. Zeitschr. f. Nervenhk. Bd. II, 1891/92, S. 210.
2. F. Schultze: Beiträge zur Muskelpathologie. „Myokymie besonders an den unteren Extremitäten." Deutsch Zeitschr. f. Nervenhk. Bd. VI 1895, S. 65.
3. Steinert: Casuistische Mitteilungen aus der Heidelberger Med. Klinik „Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit, kompliziert durch Neuritis multiplex." Deutsch. Zeitschr. f. Nervenhk. Bd. 9, 1897, S. 272.
4. Pellizäus: Berl. klin. Wo. Schr. 1897.
5. Hans Curschmann: Über partielle Myotonie unter dem Bilde einer Beschäftigungsneurose und -Lähmung. Berl. kl. Wo. Schr. 1905, S. 1175.
6. J. Hoffmann: Zur Lehre von der Thomsen'schen Krankh. mit besonderer Berücksichtigung des dabei vork. Muskelschwundes. Deutsch. Zeitschr. f. Nervenhk. Bd. 18, 1900, S. 197.
7. Rindfleisch: Über die Kombination von Syringomyelie mit Myotonie. Deutsch. Zeitschr. f. Nervenhk. Bd. 33, 1907, S. 171.
8. Steinert: Myopathologische Beiträge. Deutsch. Zeitsch. f. Nervenhk. Bd. 37, 1909, S. 58.
9. Steinert: Ein neuer Fall von atrophischer Myotonie. Deutsch. Zeitsch. f. Nervenhk. Bd. 39, 1910, S. 168.
10. Bittorf: Zur Kenntnis der Muskelkrämpfe peripheren Ursprungs und verwandter Erscheinungen, ebenda, S. 208.

11. Cassirer und Maas: Beitr. z. Anatomie der progressiven neuralen Muskelatrophie. Ebenda, S. 321.

12. Grund: Zur Frage des Vorkommens erworbener Myotonie. Deutsch. Zeitschr. f. Nervenhk. Bd. 42, 1911, S. 110.

13. Hans Curschmann: Über familiäre atrophische Myotonie. Deutsch. Zeitschr. f. Nervenhk. Bd. 45, 1912, S. 161.

14. Grund: Über atrophische Myotonie. Mü. med. Wochenschrift. 1913, H. 16/17.

15. Bittorf: Ein weiterer Beitrag zur Kenntnis der Muskelkrämpfe und verwandter Erscheinungen. Deutsch. Zeitschr. f. Nervenhk. Bd. 51. 1914, S. 124.

16. Grund: Über myokymische Kontraktur. Deutsch. Zeitschr. f. Nervenhk. Bd. 64. 1919, 102.

17. Grund: Über die klinische Brauchbarkeit des rotierenden Chronaximeters nach Boruttau, zugleich vorläufige Mitteilung neuer Beobachtungen am entarteten Muskel. Deutsch. Zeitschr. f. Nervenhk. Bd. 85, 1925, S. 156.

18. Mann u. Bloch: Untersuchungen mit dem Boruttau'schen rotierenden Chronaximeter. Deutsch. Zeitschr. f. Nervenhk. Bd. 87, 1925. S. 69.

19. Hans Curschmann: Zur Kenntnis der neuralen progressiven Muskelatrophie. Deutsch. Zeitschr. f. Nervenhk. Bd. 91, 1926, S. 163.

Lebenslauf.

Am 1. März 1897 wurde ich, Albert, Wilhelm, August, Johannes Fischer in Metz (Lothringen) als Sohn des jetzigen Oberpostmeisters Albert Fischer geboren. Ich besuchte das Realgymnasium in Danzig bis zur Unterprima und trat 1914 als Kriegsfreiwilliger ins Heer ein. Im Sommer 1915 machte ich am Realgymnasium in Zeitz, wo ich als Verwundeter lag, die Reifeprüfung und begann im Sommersemester 1916, da ich durch die Verwundung vorläufig dienstuntauglich geworden war, meine medizinischen Studien. Ich besuchte die Universität Breslau auch nach meiner Wiedereinziehung zum Militärdienst im Frühjahr 1917 bis zur Ablegung der ärztlichen Vorprüfung im Sommer 1918. Anschließend daran ging ich als Feldunterarzt an die Westfront und konnte erst im Sommer 1919 meine Studien an der Universität Halle wieder aufnehmen. Das Staatsexamen bestand ich am 12. Februar 1923 vor der ärztlichen Prüfungskommission in Halle mit der Zensur „Gut."

Als Medizinalpraktikant war ich zunächst vier Monate an der Universitätsnervenklinik in Halle tätig, mußte dann aber infolge eines im Kriege erworbenen Nervenleidens bis zum 1. Mai 1926 aussetzen. Vom 1. Mai bis zum 31. Dezember 1926 arbeitete ich als Medizinalpraktikant an der Medizinischen Universitätspoliklinik in Halle. Seit dem 1. Januar 1927 bin ich approbierter Arzt und zur Zeit als Volontär-Assistent an der Universitäts-Frauenklinik tätig.

Während meiner Studienzeit hörte ich die Vorlesungen und besuchte die Übungen folgender Herrn Professoren und Dozenten: In Breslau: Hasse, Kallius, Gaupp, Hürthle, Rosen, Kükenthal, Biltz, Lummer; in Halle: Sellheim, Vollhard, Straub, Schmieden, Völker, Beneke, Kochmann, Schmidt, Stoeltzner, Schieck, Denker, Hertel, Anton.

Ihnen allen bin ich zu großem Dank verpflichtet.